

## 参考文献

- [1] STELIAROVA-FOUCHER E, COLOMBET M, RIES L A G, et al. International incidence of childhood cancer, 2001-10: a population-based registry study [J]. *Lancet Oncol*, 2017, 8(6): 719-731.
- [2] 郑胡镛. 从北京儿童医院看儿童白血病治疗的发展[J]. *中国小儿血液与肿瘤杂志*, 2019, 24(6): 282.
- [3] 王卫平, 孙锬, 常立文. 儿科学[M]. 9 版. 2018: 348-351.
- [4] KITTIVISUIT S, SRIPORNANAWAN P, SONGTHAWEE N, et al. Musculoskeletal involvement in childhood leukemia: characteristics and survival outcomes[J]. *Pediatr Rheumatol Online J*, 2022, 20(1): 34.
- [5] BOCCUZZI E, FERRO V A, CINICOLA B, et al. Uncommon presentation of childhood leukemia in emergency department: the usefulness of an early multidisciplinary approach[J]. *Pediatr Emerg Care*, 2021, 37(7): e412-e416.
- [6] LOUVIGNÉ M, RAKOTONJANAHARY J, GOUMY L, et al. Persistent osteoarticular pain in children: early clinical and laboratory findings suggestive of acute lymphoblastic leukemia (a multicenter case-control study of 147 patients)[J]. *Pediatr Rheumatol Online J*, 2020, 18(1): 1.
- [7] LATHA M S, THIRUGNANASAMBANDAM R P, VE
- NKATRAMAN P, et al. Back pain: an unusual manifestation of acute lymphoblastic leukemia: a case report and review of literature[J]. *J Family Med Prim Care*, 2017, 6(3): 657-659.
- [8] BAS O A, IVASYK N O, TYRAVSKA O I, et al. Analysis of physical therapy application in children with acute lymphoblastic leukemia[J]. *Zaporozhye Med J*, 2021, 23(3): 425-434.
- [9] JURISIC V, RADENKOVIC S, KONJEVIC G. The actual role of LDH as tumor marker, biochemical and clinical aspects[J]. *Adv Exp Med Biol*, 2015, 867: 115-124.
- [10] WALTER F, WEBSTER A, SCOTT S, et al. The andersen model of total patient delay: a systematic review of its application in cancer diagnosis[J]. *J Health Serv Res Policy*, 2012, 17(2): 110-118.
- [11] CLARKE R T, BRUEL A V D, BANKHEAD C, et al. Clinical presentation of childhood leukaemia: a systematic review and meta-analysis[J]. *Arch Dis Child*, 2016, 101(10): 894-901.
- [12] 姜铭. 滥用激素致小儿急性淋巴细胞白血病长期误诊 3 例分析[J]. *中国误诊学杂志*, 2007, 7(5): 1024-1025.

(收稿日期: 2022-11-07 修回日期: 2023-03-01)

• 案例分析 • DOI: 10.3969/j.issn.1672-9455.2023.17.040

胸腔积液细胞学发现  $\beta$  地中海贫血髓外造血 1 例

陈玲, 侯香萍, 肖永宏

云南省第一人民医院检验科, 云南昆明 650032

关键词: 细胞学检查; 地中海贫血; 髓外造血

中图分类号: R551.3

文献标志码: C

文章编号: 1672-9455(2023)17-2623-02

髓外造血(EMH)是  $\beta$  地中海贫血的并发症之一, 几乎发生于每个器官, 易累及肝脏和脾脏, 非肝脾性 EMH 常累及脊柱和胸部, 肺实质和胸膜少见, 当累及胸膜时可导致胸腔积液<sup>[1-2]</sup>。现将  $\beta$  地中海贫血患者并发胸膜 EMH 出现胸腔积液 1 例报道如下。

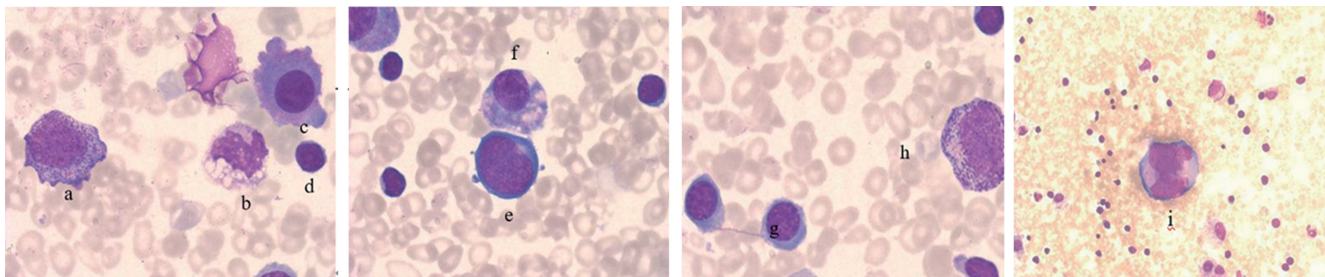
## 1 临床资料

患者, 男, 45 岁, 3 个月前出现胸痛、胸闷、咳嗽, 诊断为肺炎, 予以对症治疗后病情好转, 但仍感胸痛、胸闷。10 余年前因贫血输血治疗发现脾大。以多发性骨髓瘤可能收入院。查体: 体温 36.8 °C, 一般情况欠佳, 贫血貌, 全身浅表淋巴结无肿大, 双肺呼吸音粗糙, 右下肺呼吸音减低且闻及少许湿性啰音, 脾脏肋下约 2 cm, 质韧。开展进一步辅助检查, 血液常规+网织红细胞: 白细胞计数为  $3.34 \times 10^9/L$ , 红细胞计数(RBC)为  $3.72 \times 10^{12}/L$ , 血红蛋白(Hb)为 61 g/L, 红细胞比积为 0.217, 平均红细胞体积为 58.3 fL, 平均红细胞血红蛋白含量为 16.4 pg, 平均红细胞血红蛋白浓度为 281 g/L, 血小板计数为  $96 \times 10^9/L$ , 网织红细胞百分比为 2.94%, 网织 RBC 为  $109.4 \times 10^9/L$ 。骨髓穿刺: 增生性贫血骨髓象(考虑地中海贫血), 浆

细胞比例不高。骨髓活检: 三系增生, 浆细胞、淋巴细胞比例不高。流式细胞术免疫分型: 所检测抗体范围内未见明显异常, 考虑为髓系前体细胞, 浆细胞比例  $<0.01\%$ 。血清蛋白电泳: HbA 百分比为 93.1%, HbF 百分比为 1.7%, HbA2 百分比为 5.2%, 考虑为  $\beta$  地中海贫血。骨髓增殖性肿瘤基因全套筛查呈阴性。胸腔积液常规及细胞学检查: 颜色呈红色, 透明度浑浊, 浆膜黏蛋白定性试验(++), 有核细胞总数为  $6.153 \times 10^6/L$ , 体液 RBC 为  $18.000 \times 10^6/L$ , 体液间皮细胞分类 7%, 体液淋巴细胞分类 18%, 体液中粒细胞分类 70%, 体液巨噬细胞分类 4%, 嗜酸粒细胞 1%, 涂片有核细胞量较多, 以中性粒细胞为主, 可见早、中幼粒细胞及早、中、晚幼红细胞, 偶见巨核细胞, 考虑为 EMH。见图 1、2。胸腔积液查癌细胞: 有少许非典型细胞。胸腔积液蜡块: 有非典型细胞, 肿瘤性病变不能排外。血清轻链 KAPPA、LAMBDA 定量结果正常。男性肿瘤标志物: 糖类抗原 125 为 50.00 U/mL, 糖类抗原 153 为 27.30 U/mL, 血清皮质醇和血浆促肾上腺皮质激素无明显异常。1,3- $\beta$ -D 葡聚糖检测(G 试验)、半乳糖甘露醇聚糖抗原检测

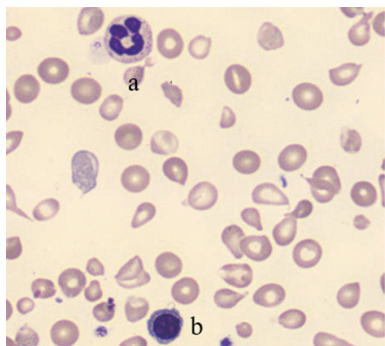
(GM 试验)、结核抗体检查等均为阴性。痰涂片查抗酸菌、胸腔积液查抗酸杆菌均为阴性。CT 检查:左侧胸膜局部呈丘状增厚,各骨局部可见散在少许小斑片

状骨质破坏,考虑为 EMH。左肺下叶外基底段实性结节,考虑为炎症结节。给予抗感染治疗,补充造血原料和输血,患者一般情况稳定后予以出院。



注:a、h 为中性中幼粒细胞;b 为单核细胞;c 为间皮细胞;d 为淋巴细胞;e 为早幼红细胞;f 为间皮细胞;g 为中幼红细胞;i 为巨核细胞。

图 1 胸腔积液常规细胞形态学检查显微镜下形态(瑞姬染色)



注:a 为成熟中性粒细胞;b 为晚幼红细胞。

图 2 外周血涂片显微镜检查镜下形态(瑞姬染色)

## 2 讨 论

EMH 是骨髓外血细胞的生理性代偿增生,β 地中海贫血患者并发 EMH 时累及器官不同则临床特征不同,主要为脾脏、肝脏、淋巴结、胸部和脊柱造血组织肿块、骨畸形等,易误诊为肿瘤<sup>[3-6]</sup>。进行穿刺细胞学检查或活检可见其细胞形态及各时期细胞分布与骨髓片相似,包括红系、髓系前体细胞和巨核细胞,为 EMH 组织,有助于准确诊断 EMH<sup>[7-8]</sup>。当 EMH 累及胸膜时在胸腔积液中存在造血前体细胞,在可行的情况下应进行诊断性胸腔穿刺,以明确胸腔积液的性质,若原因不明应考虑胸膜活检<sup>[9]</sup>。

本例患者为中年男性,抗炎治疗后仍然胸痛,疑为淋巴瘤,进一步检查后考虑为 β 地中海贫血,外周血涂片中偶见晚幼红细胞,胸腔积液常规细胞学检查可见红系、髓系前体细胞和巨核细胞,考虑 EMH,结合其他辅助检查和临床特征,排除多发性淋巴瘤的可能,确诊为 β 地中海贫血 EMH。浆膜腔积液常规细胞形态学检验为确诊胸膜 EMH 提供了有力证据,该项形态学检验技术操作简便、形态直观,能够为临床提供快速、有效的诊疗依据,已受到临床医生的广泛重视且目前国内已制订出浆膜腔积液细胞形态学检验中国专家共识<sup>[10]</sup>,即通过常规细胞形态学检验获得积液内的有形成分并将其分类,在少见、异常形态细胞的识别和协助临床疾病诊断等方面具有重要的临

床意义。

## 参考文献

- [1] SUBAHI E A, ATA F, CHOUDRY H, et al. Extramedullary haematopoiesis in patients with transfusion dependent β-thalassaemia (TDT): a systematic review[J]. Ann Med, 2022, 54(1): 764-774.
- [2] KOCH C A, LI C Y, MESA R A, et al. Nonhepatosplenic extramedullary hematopoiesis; associated diseases, pathology, clinical course, and treatment[J]. Mayo Clin Proc, 2003, 78(10): 1223-1233.
- [3] KARKI B, XU Y K, TAMRAKAR K, et al. Intracranial extramedullary hematopoiesis in beta-thalassemia[J]. Korean J Radiol, 2012, 13(2): 240-243.
- [4] 尹攀, 于修义, 熊伟, 等. β-地中海贫血伴纵隔髓外造血胸腔镜手术 1 例及文献回顾[J]. 中国微创外科杂志, 2019, 19(4): 380-382.
- [5] 孙大卫, 张正丰. 地中海贫血合并胸椎椎旁及椎管内髓外造血压迫脊髓 1 例报道[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2020, 30(9): 861-864.
- [6] BOUSSAA H, KAFFEL D, MAATALLAH K, et al. A rare cause of lumbar nerve root compression: Extramedullary hematopoiesis in a patient with thalassemia major [J]. Clin Case Rep, 2021, 9(5): e041119.
- [7] 赵志钢, 吴晓, 朱艳. β 地中海贫血伴髓外造血组织瘤样增生的探讨[J]. 中国实验血液学杂志, 2006, 14(1): 173-175.
- [8] 周洁, 赵彤, 邓敏. 后纵隔细针穿刺细胞病理诊断髓外造血并文献复习[J]. 南方医科大学学报, 2017, 37(5): 698-703.
- [9] AESSOPOS A, TASSIOPOULOS S, FARMAKIS D, et al. Extramedullary hematopoiesis-related pleural effusion; the case of beta-thalassemia[J]. Ann Thorac Surg, 2006, 81(6): 2037-2043.
- [10] 吴茅, 周道银, 许绍强, 等. 浆膜腔积液细胞形态学检验中国专家共识(2020)[J]. 现代检验医学杂志, 2020, 35(6): 1-3.